

告示	番号	56	神経・筋疾患
	疾病名	ダンディー・ウォーカー症候群	

## ダンディー・ウォーカー (Dandy-Walker) 症候群

だんでい・うおーかーしょうこうぐん

### 概念・定義

第4脳室と連続した後頭蓋窩正中の嚢胞と小脳虫部の完全あるいは部分欠損を認める先天的病変です。小脳テント、静脈洞交会や横静脈洞の挙上を伴います。

### 症状

水頭症による症状と全身合併症による症状を呈します。頭痛、嘔吐などの頭蓋内圧亢進症状、頭囲拡大が多く、半数に精神運動発達の遅れを認めます。失調や眼振などの小脳症状は少なく、水頭症の合併は約90%で、出生時には15%、生後3ヶ月までに75%が明らかになります。

### 合併症

中枢神経系の合併奇形では脳梁欠損が最も多く、予後不良を示す指標の一つであるとされます。その他、後頭部脳瘤、多脳回や異所性灰白質、小脳の脳回異常などがみられ、全身合併症は四肢、心血管系、泌尿器系、皮膚など多臓器にわたって認められます。

### 治療

脳室腹腔シャント術、嚢胞腹腔シャント術、あるいはその両者の併用が勧められます。最近では内視鏡的第三脳室底開窓術による治療の有効例も報告されています。

抜粋元：[http://www.shouman.jp/details/11\\_3\\_8.html](http://www.shouman.jp/details/11_3_8.html)